Aus der Königl. chirurgischen Klinik zu Kiel.

Über den congenitalen ossären Schiefhals.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Gerhard Thomas

aus Duisburg-Meiderich

Kiel 1913.

Druck von H. Fiencke.

Aus der Königl. chirurgischen Klinik zu Kiel.

Über den congenitalen ossären Schiefhals.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

der hohen medizinischen Fakultät

der Königl. Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Gerhard Thomas

aus Duisburg-Meiderich.

Kiel 1913.

Druck von H. Fiencke.

No. 51.

Rektoratsjahr 1913/14.

Referent: Prof. **Anschütz.**

Zum Druck genehmigt:

Prof. **Lüthje,**

z. Z. Dekan.

Meinen Eltern

in Dankbarkeit!

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/uberdencongenita0001gerh

Unter Schiefhals, Caput obstipum, Torticollis, versteht man eine abnorme Haltung des Kopfes, bei welcher der Kopf gegen die eine Schulter geneigt ist und das Kinn nach der entgegengesetzten Seite gedreht ist, wobei das letztere gleichzeitig etwas gehoben wird.

Aus dem vielgestaltigen Bilde des Schiefhalses ist, wie Bauer in seiner Arbeit über Schiefhals betont, die Haltungsanomalie auszuschließen, wie sie nach einer Rotationsluxation der Halswirbelsäule zu beobachten ist.

Auch die abnorme Kopfhaltung bei Cervikalspondylitis und Halswirbelkaries, die bisweilen einen Schiefhals vortäuschen kann, darf nicht zur Verwechslung mit Caput obstipum Anlaß geben.

Endlich hat Drehmann gelegentlich des V. orthopaedischen Kongresses darauf hingewiesen, daß auch durch Halsrippen bisweilen ein Caput obstipum vorgetäuscht werden kann.

Bei der reinen Form des Schiefhalses fällt in ausgebildeten Fällen neben der abnormen Stellung des Kopfes fast stets die Skelettveränderung und die Asymmetrie des Gesichts- und Hirnschädels auf.

Es bildet sich am Skelett eine Halswirbelskoliose und eine kompensatorische Brustwirbelskoliose aus. Die Schädelasymmetrie zeigt sich am deutlichsten in der sogenannten Kopfskoliose (Witzel), die Völcker folgendermaßen definiert: »Alle Linien, welche entsprechende Punkte

der beiden Kopfhälften verbinden, konvergieren nach der Seite des Schiefhalses, alle unpaaren Punkte des Kopfes liegen auf einer gekrümmten Fläche, deren Krümmungszentren sich ebenfalls auf der Seite des Caput obstipum befinden.«

Nach diesen allgemeinen einleitenden Bemerkungen seien kurz die verschiedenen Arten des Caput obstipum aufgezählt.

Es gibt einen angeborenen und erworbenen Schiefhals. Je nach der Ursache unterscheidet man zwischen muskulärem, narbigem, rheumatischem, neurogenem und ossärem Schiefhals.

Neben dem am häufigsten vorkommenden angeborenen muskulären Schiefhals ist in den letzten Jahren, besonders seit der Röntgenära, der angeborene ossäre Schiefhals mehr in den Vordergrund des Interesses getreten.

Von diesem soll ausschließlich in vorliegender Arbeit die Rede sein. Im Anschluß daran sei ein Fall von angeborenem ossären Schiefhals mitgeteilt, der an der hiesigen chirurgischen Klinik zur Beobachtung kam.

Die Zahl der in der Literatur beschriebenen Fälle von angeborenem ossären Schiefhals resp. von angeborenen seitlichen Verkrümmungen der Halswirbelsäule, hervorgegangen aus Wirbeldefekten oder Wirbelverschmelzungen, ist ziemlich gering.

v. Ammon (1839) ist der Ansicht, daß das Wesen der angeborenen »Obstipitas capitis« in einer frühzeitig während des Ulterinlebens vorhandenen mangelhaften Ausbildung und dadurch entstehenden Verkürzung des Sternocleidomastoideus bestehe, daß gleichzeitig mit ihr eine fehlerhafte Stellung oder mangelhafte Form einiger Halswirbel sich bilden. Dafür spreche die anatomische Untersuchung und sodann die selbst nach der Durchschneidung des Sternocleidomastoideus und nach der darauf folgenden geraden Richtung des Kopfes zurückbleibende Krümmung des Halses in bald höherem, bald geringerem Grade.

Rex (1884) beschreibt das Skelett eines 10 Tage alten Kindes mit ossärem Schiefhals. Von sämtlichen Halswirbeln

ist nur der Atlas als solcher deutlich zu erkennen. An Stelle der übrigen Wirbel und Wirbelbandscheiben ist ein »wie aus einem Gusse geformtes Knorpelgerüst« getreten. Das Caput obstipum ist bei diesem Fall in dem Mangel der hinteren Bogenhälfte des Atlas und in der Verbindung des Hinterhauptbeines mit der nächst unteren Bogenhälfte begründet. Die verminderte Anzahl der Halswirbel, die Verschmelzung der Körper zu einem Stück, der vollständige Mangel der Wirbelbandscheiben ruft eine abnorme Kürze des Halses hervor.

Rex beobachtete an demselben Skelett einen Keilwirbel zwischen Brust- und Lendenwirbelsäule, der eine starke linksconvexe Skoliose bedingte.

In derselben Arbeit stellt Rex kurz die Literatur über den angeborenen, ossären Schiefhals zusammen.

Wir finden dort erwähnt:

De Saint Germain (Chirurgie orthopédiques. Paris 1883) würdigt die angeborenen ossären Torticolliden, resp. ihre Symptome einer eingehenderen Besprechung, allerdings ohne nähere anatomische Daten mitzuteilen.

Busch (Allgem. Orthopaedie, Gymnastik und Massage. Ziemssen's Handbuch 2. Bd. 3. Teil) gibt an, ein kongenitales ossäres Caput obstipum beobachtet zu haben und ist der Ansicht, daß solche angeborenen Deformitäten der Halswirbelsäule durch im Uterus stattgehabten Druck zu erklären seien.

Zum Schluß erwähnt Rex eine persönliche Mitteilung Gussenbauers, wonach derselbe 2 Fälle von kongenitalem ossärem Caput obstipum beobachtet habe.

Außer Rex gibt Böhm in seiner Arbeit über den kongenitalen ossären Schiefhals eine kurze Literaturübersicht; es sei mir gestattet, diese hier wiederzugeben:

»Schon Morgagni (Epistolae de sedibus et causis morborum 1767) bemerkt von einem Falle, der Leiche eines alten Mannes, daß die Angehörigen desselben ihm berichtet hätten, der Mann hätte zu Lebzeiten stets den Kopf nach einer Seite getragen. Als anatomischer Befund ergab sich

eine innige Ankylose nicht nur zwischen Atlas und Occiput, sondern auch zwischen Epistropheus und 3. Halswirbel.

Gurlt (1853) berichtet von 2 Fällen von Atlassynostose und gleichzeitigem Schiefhals.

Bockshammer (1862) widmet der Funktionsstörung des Halses und Kopfes, die durch Atlasankylose entstehen kann, ausführliche Erörterung und kommt zu dem Schlusse daß diese Anomalie auf Grund der »Störung der Nickbewegung«, ferner »der eigentümlichen Haltung des Kopfes, der oft besonders einseitigen Senkung des Hinterhauptes . . . mit ziemlicher Bestimmtheit am Lebenden diagnostiziert werden kann.«

Friedlowsky (1869) betont, daß in mehreren Fällen durch abnorm kongenitale Artikulationen zwischen Altlas und Hinterhaupt Schiefstellung des Schädels eingetreten sei, und bemerkt folgendes: »Bei gewissen Formen von adnaten Synostosen zwischen Gelenkshöckern des Hinterhauptknochens und den Seitenteilen des Atlas vergesellschaftet sich mit einer mehr oder weniger merklichen Skoliose der Schädelwirbel auch eine Drehung der Körper dieser Wirbel um ihre Achse.«

Schiffner (1878) beobachtete einen dem Morgagnischen ganz analogen Fall, nämlich Schiefhaltung des Kopfes bei kongenitaler Ankylose zwischen Atlas und Occiput einerseits und Epistropheus und 3. Halswirbel andererseits.

Sommer (1883) beschreibt einen sehr genau studierten Fall von kongenitaler Atlasankylose und gleichzeitigem Caput obstipum mit typischer Schädelasymmetrie.

Bei allen diesen genannten Autoren steht, wie Böhm betont, stets die Atlasvarietät im Vordergrund des Interesses, während die Schiefstellung des Kopfes nur gelegentlich und rein nebensächlich angeführt wird.

Als erster, der darauf hinwies, daß die klinische Deformität des Caput obstipum durch eine cervico-occipitale Varietät bedingt sein könne, muß Uhde gelten, der 1867 einen typischen Fall dieser Deformität beschrieb, als dessen Ursache er einen einseitigen »Processus paramastoideus« ansprach.

1870 erschien weiterhin eine Arbeit von Sangalli: »Sopra una causa non ben conosciuta di Torticollo;« Verfasser beschreibt hierin eine Leiche mit rechtsseitigem Schiefhals, als dessen Ursache er eine asymmetrische Atlasfusion entdeckte.

Schließlich erwähnt Böhm noch die Studie von Dwight (1904) »The diagnosis of anatomical anomalies causing malposition of the head and distortion of the Face« betitelt, in welcher der Autor an der Hand von anatomischen Präparaten den Nachweis erbringt, daß eine Verschmelzung der obersten Halswirbel untereinander sowohl, als auch von Atlas und Occiput Schiefstellung und Verdrehung der Schädelkochen herbeiführen kann.«

Böhm beschreibt sodann selbst in seiner Arbeit verschiedene anatomische Präparate. An der Hand dieser Präparate liefert er den Beweis, daß neben dem Torticollis congenitus muscularis es ein Torticollis congenitus osseus gibt, indem durch primäre ossäre Veränderungen ein angeborener Schiefhals entstehen kann, sei es durch Übergangswirbelbildung, sei es durch Fusion oder durch ähnliche Anomalien der obersten Halswirbel.

Böhm unterscheidet 4 Grade von Wirbelassimilation.

1. Auftreten von Fortsätzen, die Atlas und Occiput miteinander verbinden,

2. Verschmelzung des Atlasring in mehr oder weniger hohem Grade mit der Umgebung des Foramen occipitale magnum.

3. Neben dieser Verschmelzung regressive Prozesse am Atlas.

4. Bei den höchsten Graden ist der Atlas quasi nur in Reliefform am Occiput vorhanden.

Wenn diese Prozesse der Verschmelzung und Auflösung in asymmetrischer Weise beiderseits in verschieden hohem Grade auftreten, dann muß eine Schrägstellung des Schädels resultieren.

Diese Untersuchungen Böhms wurden für die Frage der Entstehung des Schiefhalses von größter Bedeutung.

Während nun bisher sämtliche Beschreibungen dieser Anomalien an der Halswirbelsäule anatomischen Präparaten

entstammten, so war es wiederum Böhm, der 1909 als erster einige klinische Fälle von Torticollis demonstrierte, bei denen es ihm durch Röntgenaufnahme gelungen war, in der Halswirbelsäule Verhältnisse nachzuweisen, die denen an den von ihm beschriebenen anatomischen Präparaten analog waren.

Derartige Beobachtungen, wie sie Böhm gemacht hatte, wurden erst durch die Ausbildung und stärkere Inanspruchnahme der Röntgendiagnostik in den letzten Jahren häufiger gemacht.

Schon im folgenden Jahre (1910) veröffentlichte Biesalski einige Fälle von ossärem Schiefhals an Lebenden.

In dem einen Falle zeigte das Röntgenbild eine kontinuierliche Verbindung zwischen Hinterhaupt und Atlas. Beim zweiten Fall fehlt der Atlas vollständig; an der übrigen Halswirbelsäule sieht man »ein Konglomerat von offenen Wirbelbögen, wie sie in der Embryonalzeit vorkommen und aus dem Alexander-Bélaschen Röntgenatlas bekannt sind.«

Deutschländer beschrieb 1910 einen Fall von ossärem Schiefhals bei einem 10jährigen Mädchen. Die Röntgenuntersuchung ergab ein überzähliges Schaltwirbelrudiment zwischen 7. Hals- und 1. Brustwirbel, welches zur Entwicklung des Schiefhalses geführt hatte.

Ehringhaus zeigte auf dem V. Orthopaedenkongreß 1911 einen 11jährigen Knaben mit Schiefhals, Gesichts- und Schädelscoliose, Ptosis und Rectusinsuffiziens des rechten Auges. In der Beckenregion bestand auffallende Fettansammlung, dabei Hypoplasie des Genitals.

Ehringhaus faßt den Fall als kongenitale Hypoplasie der Hypophyse auf. Die Röntgenbilder ergaben eine Längsspaltung im Körper des Epistropheus, sowie größere Defekte an Körpern und Bogen des 4. und 5. Wirbels; außerdem zeigten sich breite knöcherne Verwachsungen der Dornfortsätze des 2. und 3., sowie derjenigen des 4. und 5. Halswirbels. Zu bemerken ist noch, daß bei dem Knaben in seinem 4. Lebensjahre auf Grund der Diagnose »caput obstipum musculare« eine offene Tenotomie des rechten

Sternocleidomastoideus ausgeführt worden war, ohne den gewünschten Erfolg zu erzielen.

Es sei mir nunmehr gestattet, einen an der hiesigen chirurgischen Klinik zur Beobachtung gekommenen Fall mitzuteilen, der klinisch das typische Bild des Schiefhalses bot.

Erna P., 11 Jahre, Kesselschmiedstochter.

Anamnese: Eltern und 5 Geschwister leben und sind gesund.

Lage des Kindes bei der Geburt: Steißlage.

Über die Menge des Fruchtwassers konnte ich keine näheren Angaben erhalten.

Seit der Geburt bemerken die Eltern bei der Patientin eine Schiefhaltung des Kopfes nach der rechten Seite.

Eine im 4. Lebensjahre — von anderer Seite — ausgeführte Tenotomie des rechten Sternocleidomastoideus hat keine Änderung in dem Zustand des Kindes herbeigeführt.

Status: Seinem Alter entsprechend entwickeltes Kind von gesunder Hautfarbe, mit kräftigem Knochenbau, gut ausgebildeten Muskeln, in sehr gutem Ernährungszustand. Das Knochensystem verrät keinerlei Spuren überstandener Rachitis oder sonstiger Erkrankung.

Drüsenschwellungen sind nicht zu fühlen, Drüsennarben nicht vorhanden.

An den inneren Organen ist kein pathologischer Befund. Störungen von Seiten des Nervensystems sind nicht nachweisbar.

Bei der Betrachtung des Kindes von vorne fällt folgendes auf: (Siehe Fig. 1). Der Kopf steht in typischer Schiefhalsstellung, und zwar ist er um etwa 25^0 nach rechts geneigt, das Gesicht ist etwas nach links gedreht. Es besteht eine ausgesprochene Gesichtsscoliose: die Medianlinie des Gesichts zieht vom Nasenrücken zur Kinnmitte in einem linkskonvexen Bogen; die rechte Gesichtshälfte ist im ganzen gegenüber der linken verkleinert, die rechte Stirnhälfte tritt ein wenig zurück, das rechte Auge ist kleiner als das linke und steht tiefer, seine Querachse fällt nicht mit der des linken zusammen, der rechte Mundwinkel ist nach unten

gezogen, die Entfernung vom Mundwinkel zum Augenwinkel beträgt links 7 cm, rechts 6,5 cm.

Das linke Ohr ist normal gebildet, dagegen zeigt das rechte Ohr eine deutliche Veränderung: es erscheint verkleinert und etwas nach hinten ausgezogen; das Oberläppchen ist abgehoben von der Haut; die hintere Fläche des Ohrläppchens ist gewissermaßen nach vorne umgeschlagen.

Sodann fällt die hochgradige Verkürzung des Halses auf.

In der oberen rechten Schlüsselbeingrube befindet sich eine kleine, blasse Hautnarbe.

Bei der Palpation der rechten Halsgegend fühlt man mehrere sich strangartig anspannende Züge unter der Haut, welche zum Teil dem Platysma, zum Teil der Fascie angehören dürften.

Bei der Betrachtung des Kindes von hinten sieht man eine deutliche linkskonvexe Scoliose der Halswirbelsäule, während die Brustwirbelsäule eine Kompensationskrümmung im rechtskonvexen Sinne zeigt.

In Suspension gleicht sich die untere Krümmung etwas, die obere so gut wie garnicht aus.

Leichte Torsionswülste bilden sich bereits etwas auf den konvexen Seiten beider Krümmungen aus.

Bei der Palpation der Wirbelsäule fühlt man eine deutliche Prominenz links vom prozessus spinosus des 7. Halswirbels, während der prozessus spinosus selbst kaum zu palpieren ist. (Siehe Röntgenbefund). Die Betastung der Wirbelsäule wird nicht schmerzhaft empfunden, ebenso ist Stauchungsschmerz nicht nachweisbar.

Die Bewegungen des Kopfes sind nach allen drei Richtungen hin behindert. Während die Bewegungen im Atlanto-Occipitalgelenk und die Rotationsbewegungen noch leidlich ausführbar sind, sind die Seitwärtsbewegungen nur in sehr beschränktem Maße möglich. Nach der rechten Seite vermag das Kind den Kopf nur bis ca. 35° zu neigen, während bei der Neigung nach links der Kopf kaum die Medianlinie erreicht.

Röntgenbefund: Bei den Röntgenaufnahmen wurde so verfahren, daß durch mehrere Blendenaufnahmen, von der Lendenwirbelsäule anfangend, genau die einzelnen Wirbel mit den dazu gehörenden Rippen festgestellt wurden. Von den Röntgenplatten wurden sodann Umrißzeichnungen angefertigt, welche die Verhältnisse genau wiedergeben.

An der Lendenwirbelsäule war nichts Abnormes zu sehen.

Auf dem Übersichtsbild der Brustwirbelsäule (siehe Figur 2) sieht man zunächst eine normale Gestaltung der 12. bis 8. Brustwirbel. Dann folgt ein Knochenstück rechts, das eine leicht keilförmige Gestalt besitzt, mit der Basis lateralwärts, die Spitze erreicht eben die Mittellinie. An der Basis inseriert eine Rippe. Die beiden nächstfolgenden Wirbel sind wieder annähernd normal gebildet. Nun folgt ein keilförmiges, gewissermaßen kompensatorisches Knochenstück an der linken Seite. Auch hier ist die Basis lateralwärts und mit einer Rippe versehen, die Spitze erreicht ungefähr die Mittellinie. Die nun folgenden 3 Wirbel sind wieder normal, abgesehen von dem 3. Brustwirbel, der durch das dazwischengeschobene Knochenstück an seiner unteren linken Ecke abgeflacht ist.

Wir finden also an der Brustwirbelsäule:

1. Zwei keilförmige Knochenstücke, je eins an der rechten und linken Seite,

2. die 10 normal gebildeten Wirbel sind mit je 2 Rippen ausgestattet, während die beiden Keilstücke nur je eine Rippe tragen: das Kind besitzt also an der Brustwirbelsäule beiderseits nur 11 Rippen.

Die Aufnahme der Halswirbelsäule gestaltete sich wegen der hochgradigen Halsverkürzung äußerst schwierig. Der Hals ist so kurz, daß man von keiner Seite mit der Blende herankommen kann. Am deutlichsten waren die Verhältnisse zu erkennen bei den Aufnahmen durch den geöffneten Mund. Ich habe davon Abstand genommen, von den Röntgenaufnahmen der oberen Halswirbelsäule Umrißzeichnungen anzufertigen, weil die Zeichnung die Verhältnisse allzusehr schematisiert wiedergeben würde.

Auf dem Röntgenbild fällt nun zunächst die Anwesenheit zweier Halswirbel auf. (S. Übersichtsbild der Brustwirbelsäule). Die rechte Halsrippe inseriert am 7. Halswirbel und ist nur wenig länger als ein normaler Querfortsatz; die linke Halsrippe dagegen ist sehr stark ausgebildet. Sie ist als deutlich fühlbare Prominenz neben dem processus spinosus des VII. Halswirbels bei der äußeren Untersuchung zu palpieren. Die Insertionsstelle der Halsrippe liegt zwischen dem 6. und 7. Halswirbel, deren Querfortsätze an dieser Stelle miteinander verschmolzen sind.

Ferner ist am 6. und 7. Halswirbel ungefähr im linken Dritteil ein deutlicher medianverlaufender Spalt zu sehen, der durch beide Wirbel hindurchgeht.

Vom 5. Halswirbel ist der processus spinosus auf dem Röntgenbild gut zu sehen, dagegen sind die darüberliegenden Wirbel nicht mehr mit exakter Genauigkeit zu identifizieren. Man sieht ungefähr in der Mitte des 3., 4., und 5. Wirbels undeutliche längs- und querverlaufende Schatten. Offenbar haben wir es hier mit einer rudimentären Ausbildung der einzelnen Wirbel zu tun.

An der linken Seite der betreffenden Wirbel und an ihren linken Querfortsätzen hat eine Verschmelzung stattgefunden, die ziemlich deutlich auf dem Röntgenbild zu erkennen ist.

Die beiden ersten Halswirbel sind offenbar ganz normal gebildet, was man schon aus der verhältnismäßig guten Nick- und Rotationsbewegung des Kopfes schließen kann. Außerdem ist die normale Gestaltung des dens epistropheus im Röntgenbild ganz deutlich zu sehen.

Fassen wir den Befund an der Halswirbelsäule zusammen, so finden wir dort, abgesehen von den beiden Halsrippen, Verschmelzungen und rudimentäre Ausbildung einzelner Wirbel, außerdem eine Spaltbildung im Bereiche des 6. und 7. Wirbels.

Es ist klar, daß die geschilderten Anomalien der Halswirbel die Stellung des Kopfes und der Halswirbelsäule wesentlich beeinflußt haben und daß sie als Hauptursache

der nach rechts geneigten Schiefstellung des Kopfes anzu sprechen sind.

Um die Frage nach dem Zustandekommen derartiger angeborener Wirbelanomalien zu beantworten, scheint mir eine genaue Kenntnis der entwickelungsgeschichtlichen Vorgänge erforderlich.

Wir folgen bei der Schilderung des entwickelungsgeschichtlichen Prozesses der Darstellung von O. Schultze, der nach eigenen Beobachtungen urteilt.

Die ursprüngliche Grundlage für das Achsenskelett ist die Rückensaite oder chorda dorsalis. In der Längsrichtung des Embryo ventral von dem Neuralrohr verlaufend, endigt sie in dem Vorderkopf mit hakenförmiger Umbiegung.

Die Bildungsherde für das Rumpfskelett liegen in dem schon frühzeitig dem Neuralrohr als würfelförmige Mesoblastmassen beiderseits reihenförmig angelagerten Ursegmenten.

Jedes ursprüngliche, würfelförmige Ursegment sondert sich nun in zwei durch ihren Bau deutlich unterschiedene Teile:

1. den die Anlage des Rumpfskeletts enthaltenden, locker gefügten Teil, das Sklerotom, der allmählich dorsalwärts das Neuralrohr und ventralwärts die Chorda umwächst, und

2. den nicht wesentlich im Bau veränderten dorsalen Teil, der mit Rücksicht auf seine spätere Bestimmung den Namen Hautmuskelplatte führt.

Die weitere Entwicklung führt zunächst zu einer Verschmelzung des unmittelbar an die Chorda angrenzenden Sklerotomgewebes in longitudinaler Richtung, sodaß die Chorda nun von sehr locker gefügtem ursegmentiertem Mesoblast umgeben ist, dessen ursprünglich segmentaler Bau nur noch durch die Intersegmentalgefäße angedeutet ist.

Der zwischen je zwei Intersegmentalgefäßen gelegene Sklerotombezirk wird durch einen sehr zarten transversalen Spalt, den Ursegmentspalt, in einen, den segmentalen Nerven enthaltenden, kranialwärts gerichteten und einen dichter gefügten kaudalen Bezirk geteilt. Dieser Teil des Ursegments

ist die erste Anlage des segmentalen Rumpfskeletts und heißt Wirbelbogenanlage.

Die Bogenanlagen breiten sich darauf in ventraler Richtung um die Chorda aus und bilden, diese umhüllend, den primitiven Wirbelkörper.

Es ist klar, daß die Zahl der primitiven Wirbelkörper mit der Zahl der Ursegmente übereinstimmt und daß jeder primitive Wirbelkörper aus zwei — je einem linken und einem rechten — Sklerotombezirken hervorging.

So entsteht das typische Achsenskelettsegment der Embryonen, der primitive Wirbel, an dem nun der obere Bogen, der primitive Wirbelkörper und der untere Bogen, der im Bereiche des Thorax die Rippen erzeugt, zu unterscheiden sind. Die primitiven Wirbelkörper werden zentral von der Chorda durchzogen, auf der sie gleichsam hintereinander aufgereiht sind. Das Gewebe des primitiven Wirbels besteht aus relativ kleinen, dicht zusammengelagerten Bindegewebszellen; histologisch wird es als Verknorpelgewebe bezeichnet.

Die weitere Differenzierung ist neben der Massenzunahme gekennzeichnet durch die sich gleichzeitig vollziehende Umwandlung des weichen Zustandes in den festeren. Das Verknorpelgewebe wird in Knorpel umgewandelt — es verknorpelt. — Die Verknorpelung des primitiven Wirbels geht von bestimmten Punkten oder Verknorpelungszentren aus; von diesen liegen je einer in dem oberen Bogen, zwei in dem primitiven Wirbelkörper und je einer in dem unteren Bogen. Von diesen Punkten aus wird allmählich der ganze primitive Wirbel in ein hyalines Knochenstück umgewandelt. Der Vorgang vollzieht sich im Wesentlichen in dorso-ventraler Richtung.

Nach dem Gesagten könnte man vermuten, daß der primitive Wirbel nach Umwandlung in hyalinen Knorpel der Verknöcherung anheimfällt und so in einfacher Weise der bleibende Wirbel aus dem primitiven hervorginge. Die Entwickelung schlägt jedoch hier, wie in anderen Fällen, nicht den denkbar einfachsten Weg ein.

Für oberen und unteren Bogen findet allerdings eine direkte Umwandlung in die bleibenden Teile statt; im Bereiche der primitiven Wirbelkörper tritt jedoch eine Neugliederung ein, derart, daß die kaudale Hälfte jedes primitiven Wirbelkörpers stets mit der kranialen Hälfte des nächstfolgenden zur Bildung eines bleibenden Wirbelkörpers sich vereinigt. Die Grenzbezirke der primitiven Wirbelkörper kommen sonach in die Zentren der bleibenden Wirbelkörper zu liegen und die Gegend der Fibrocartilagines intervertebrales entspricht den Zentren der primitiven Wirbelkörper.

Die Verknorpelung des primitiven Wirbelkörpers erfolgt von der kranialen und der kaudalen Fläche aus unter gleichzeitiger Vergrößerung des primitiven Wirbelkörpers, sodaß sehr bald die Flächen benachbarter Wirbel sich berühren und verschmelzen und so jede Grenze der ursprünglichen primitiven Wirbelkörper vergeht. Im Zentrum des primitiven Körpers erhält sich das Verknorpelgewebe am längsten und deutet so als primitiver Wirbelkörperrest die spätere Zwischenwirbelscheibe an.

Die Verknorpelung der Wirbelsäule beginnt im Anfange des zweiten Monates.

Die Verknöcherung der Wirbelsäule beginnt am Ende des zweiten Monats, und zwar ossifizieren die Wirbel im allgemeinen von drei Punkten aus, je einem in den Bogen und einem im Körper, von denen die ersteren früher entstehen als der letztere. Der Knochenpunkt in dem Körper bildet sich in den letzten Rückenwirbeln zuerst, um von da nach beiden Seiten fortzuschreiten und tritt zuerst dorsal von der Chorda dorsalis auf, um dann bald die Chorda zu umschließen. Sehr bald wird durch den größer werdenden Ossifikationspunkt die Chorda ganz verdrängt, so daß man im Innern der Wirbelkörper später nichts mehr als einen Kalk- und Knochenpunkt oder durch Auflösung von jungem Knochengewebe gebildete Markräume findet.

Ähnliche Knochenpunkte treten früher als in den Wirbelkörpern in den Bogen auf und zwar an der Stelle, wo der Bogen mit dem Körper zusammenhängt, und von diesen drei Knochenpunkten aus entwickelt sich dann die Haupt-

masse des Wirbels. Ziemlich rasch wuchern diese Ossifikationspunkte weiter, erreichen im vierten oder fünften Monat die Oberfläche des Knorpels und kommen auch einander immer näher. So entstehen schließlich knöcherne Wirbel

In gewisser Weise abweichend gestaltet sich die Entwickelung der beiden ersten Halswirbel; es erübrigt sich jedoch für unseren Fall, hierauf näher einzugehen.

Mit O. Schultze stimmen im wesentlichen Köllicker, Hertwig und Froriep überein.

Wenn auch vielleicht einige Punkte der Entwickelungstheorie angefochten werden können, so muß man doch mit Siebert zu dem Schluß kommen, »daß die Wirbelsäule das Resultat einer Reihe von Wachstums- und Reduktionsprozessen ist, und daß der Wirbel ein Aggregrat mehrerer miteinander vereinigter, aber genetisch und morphologisch unabhängiger Teile ist.« Eingehende Studien über diesen Punkt bringt die Arbeit Putti's, in der auch die Analyse der beobachteten Abweichungen bis ins genaueste durchgeführt wird.

In der Literatur sind ziemlich zahlreiche Fälle von kongenitalen Wirbelanomalien beschrieben worden.

Siebert zählt verschiedene Fälle auf und weist darauf hin, daß man die verschiedensten Abarten antrifft, sowohl in den ventralen wie dorsalen Elementen. Es sind überzählige bezw. fehlende ganze oder halbe Wirbel beschrieben, ferner sind in manchen Fällen Verwachsungen und Spaltbildungen oder Kombinationen dieser Verbildungen beobachtet worden.

Zur Erklärung aller dieser Varietäten sind die verschiedensten Theorien aufgestellt worden. Von diesen mögen drei ältere Theorien, die Siebert anführt, auch hier Erwähnung finden.

Taruffi (Dell' antropometria e della anomalia della collona vertebrale 1879) sieht die Ursache der Wirbelanomalie in einer ursprünglich abnormen Segmentierung der häutigen Wirbelsäule; die Folge wäre also eine Überzahl bezw. Verminderung der Segmente. Nach dieser Theorie könne man sich aber nicht die vollständige Entwickelung

von nur einer Wirbelhälfte erklären, da ja der ganze Wirbelkörper von einem Kern aus verknöchert.

Meckel behauptet, daß ein überzähliger Wirbel durch gesteigerte Bildungsfähigkeit bei der Entwickelung der Wirbelsäule, ein fehlender durch eine entsprechende Herabsetzung der Bildungsfähigkeit zu erklären ist. Auch diese Theorie gebe keine befriedigende Erklärung, ebenso wie die folgende von v. Ihering stammende »Inter- und Exkalationstheorie«, die von einer Ein- bezw. Ausschaltung von Wirbelsegmenten spricht.

Manche andere Hypothese ist noch aufgestellt worden, ohne jedoch einen Schritt vorwärts zu bedeuten. Erst durch eingehende embryologische Untersuchungen und vor allem dadurch, daß es möglich wurde, die an anatomischen Präparaten bezw. bei Sektionen gewonnenen Befunde auch an Lebenden mit Hilfe der Röntgenstrahlen zu kontrollieren und zu erforschen, haben sich unsere Kenntnisse erheblich vertieft. In vielen Punkten sind jedoch noch weitere Forschungen notwendig, um eine völlige Klärung herbeizuführen.

Soviel wissen wir aber jetzt, daß die Vorgänge, die zu Halb- oder Keilwirbelbildungen, zu Spaltbildungen und Verschmelzungen einzelner Wirbel führen, in die früheste Zeit des Embryonallebens zu verlegen sind.

Pendl sagt, daß man zur Erklärung der in Rede stehenden Mißbildungen — einseitiges Knochenstück, überzähliger oder fehlender halber Wirbel — zu der Annahme gezwungen sei, daß sich schon bei der Anlage des Primitivwirbels in dem Sklerotomgewebe eine Störung ereignet habe zu einer Zeit des fötalen Lebens, in welcher sich die Wachstumsveränderungen des Wirbelkörpers aus einer bilateralen Anlage entwickeln — also entweder bei der Bildung des primitiven Wirbelkörpers aus zwei (je einem linken und einem rechten) Sklerotombezirken — oder aber durch Anlage eines unregelmäßigen, überzähligen Knorpelkernes bei der Verknorpelung der Primitivwirbel. Die Verknöcherung des Wirbelkörpers geht von einem unpaaren Ossifikationspunkt aus (O. Schultze); eine zu dieser Zeit eingetretene

Störung hätte also wahrscheinlich ein anderes Resultat ergeben.

Grimme gibt als Ursache für angeborene Synostosen der Wirbel zwei Möglichkeiten an.

Erstens »abnorme Druckverhältnisse«, die zur Zeit der Verknöcherung eingesetzt und die Wirbel komprimiert hätten. Dabei seien die zwischen den Verknöcherungspunkten der Körper gelegenen Teile, die normalerweise zu den ligamenta intervertebralia werden, ganz oder teilweise zu Grunde gegangen; die Wirbel hätten sich berührt und wären miteinander verwachsen. Diese Ursache könnte man nach Grimme namentlich für die Fälle von Synostosen annehmen, die eine Asymmetrie der Wirbel bedingt hätten, bei denen eine förmliche Verschiebung einer Hälfte nach oben und unten stattgefunden habe.

Bei den Synostosen dagegen, die die Symmetrie nicht gestört haben, könnte man eine vermehrte Wachstumsenergie der einzelnen Knochenzentren, speziell der in den Körpern gelegenen, annehmen, die auf Kosten der Intervertebralscheiben zu einer Vergrößerung der Körper und zu einer nach und nach erfolgenden Verschmelzung geführt hätte.

Auch Rex ist der Ansicht, daß der abnorme Prozeß — Verschmelzung der Halswirbel — schon zur Zeit der Bildung der knorpeligen Anlage der Wirbelsäule eingeleitet worden sei; denn man könne nicht annehmen, daß sich die einmal vorhandenen Bandscheiben nachträglich in Knorpelgewebe umgewandelt hätten.

Nach Joachimsthal finden sich die Anomalien der Wirbel entweder in Form von Spalt- oder Doppelbildungen oder es bestehen Verwachsungen normalerweise getrennter Teile oder es fehlen einzelne Wirbel bezw. Abschnitte derselben. Wenn der eine seitliche Knochenkern, von dem die Verknöcherung des Wirbelkörpers ausgeht, nicht zur Ausbildung komme, dann entstehe ein sogenannter Halb- oder Schaltwirbel, der sich wie ein Keil zwischen zwei benachbarte Wirbel einschiebt.

Wenn auch aus all diesen Veröffentlichungen die verschiedenartigsten Ansichten über die Entstehung der kon-

genitalen Wirbelanomalien zu Tage treten, so geht doch mit Bestimmtheit daraus hervor, daß die Verbildungen, wie schon oben erwähnt, zurückzuführen sind auf Wachstumsänderungen in der frühesten Zeit des embryonalen Lebens. Die eigentliche Ursache jedoch dieser fehlerhaften Bildung bleibt im Dunkeln.

Putti beschäftigt sich ausführlich mit dieser Frage, jedoch ist es im Rahmen dieser Arbeit nicht möglich, hierauf näher einzugehen.

Zum Schluß noch einige Worte über die Diagnose, Prognose und Therapie des ossären Schiefhalses, und ich folge dabei im wesentlichen den Ausführungen Sieberts.

Die Diagnose wird bei Deformitäten, die bei der Geburt oder bald danach in Erscheinung treten, zumal wenn man das Röntgenogramm zu Hilfe nimmt, im allgemeinen nicht schwierig sein. Schwieriger wird die Diagnose in den Fällen, wo die Erkrankung längere Zeit nach der Geburt, nach erlerntem Gehen, am Ausgang des Kindesalters oder in der Pubertät in Erscheinung tritt und dann erst unsere Aufmerksamkeit auf eine kongenitale Störung lenkt, zumal wenn sonstige ätiologischen Momente ausgeschlossen werden können. In diesen Fällen bringt erst das exakte Röntgenbild Aufschluß.

Biesalski schlägt vor, in jedem Fall von Schiefhals durch Röntgenuntersuchung auf die Möglichkeit der ossären Ursache zu fahnden. Vermutlich würde dadurch eine Fehldiagnose, wie sie in dem von Ehringhaus und mir beschriebenen Falle zuerst gestellt war, vermieden werden.

Die Prognose ist im allgemeinen bei den Deformitäten, die durch ausgedehnte embryonale Veränderungen an den Wirbeln hervorgerufen sind, eine sehr ungünstige. Durch geeignete orthopaedische Maßnahmen wird sich ohne Zweifel eine gewisse Besserung erzielen lassen, vorausgesetzt, daß das Kind frühzeitig in Behandlung kommt.

Auch für unseren Fall muß man die Prognose als eine ungünstige bezeichnen. Das Kind wird den Schiefhals behalten, die Gesichtsscoliose und die Schädelasymmetrie wird sich vermutlich weiter ausbilden. Zum großen Glück

für das Kind sind an der Brustwirbelsäule zwei kompensatorische Keilwirbel vorhanden, die die Dorsalskoliose einigermaßen korrigieren.

Als letztes bliebe noch die Therapie.

Im allgemeinen kommen in erster Linie orthopaedische Maßnahmen und Kräftigung des Organismus durch Massage und Gymnastik in Betracht.

»Man könnte daran denken«, sagt Siebert, »einen wie einen Keil in das Rückgrat eingeschobenen Halbwirbel operativ zu entfernen. Berücksichtigt man aber die Anatomie und Physiologie der Wirbelsäule, die Bedeutung des komplizierten Bandapparates, so erscheint der Eingriff ein gewaltiger besonders im Verhältnis zum Nutzen. Nach dem operativem Eingriff müßte ja doch noch eine Behandlung mit Gymnastik und Apparaten einsetzen, die bei einer durch den Eingriff zweifellos geschwächten Wirbelsäule auf Schwierigkeiten stoßen könnte.«

Wenn es sich um einen einseitigen Keilwirbel handelte und dadurch eine hochgradige Scoliose hervorgerufen würde, so wäre immerhin eine derartige operative Maßnahme in Erwägung zu ziehen. Aber bei zwei sich ergänzenden Keilwirbeln, wie sie in dem beschriebenen Falle vorhanden sind, besteht keine Indikation zur operativen Entfernung.

Eine etwaige Operation an der Halswirbelsäule kommt erst recht nicht in Betracht. Man wird sich lediglich darauf beschränken müssen, durch geeignete Korrektionsapparate ein Fortschreiten der Deformität hintanzuhalten.

* * *

Zum Schluß sei es mir gestattet, Herrn Professor Dr. Anschütz für die freundliche Überlassung dieser Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

v. Ammon: Bemerkungen über die angeborene Obstipitas capitis. v. Ammon's Monatsschrift Bd. II. Heft 6, 1839.

Bauer: Der Schiefhals. Ergebnisse der Chirurgie und Orthopaedie, V. Band, 1913.

Béla-Alexander: Die Entwicklung der knöchernen Wirbelsäule. Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen, Ergänzungsband 13. 1908—09.

Böhm, M.: Untersuchungen über die anatomische Grundlage der jugendlichen seitlichen Rückgratsverkrümmungen. Zeitschrift für orthopädische Chirurgie, Bd. 19.

Böhm M.: Über den congenitalen ossären Schiefhals. Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für orthop. Chirurgie VIII. Band, 1909, S. 57.

Böhm, M.: Beitrag zur Ätiologie des angeborenen Schiefhalses. Berliner klin. Wochenschr. 1909, Nr. 32.

Biesalski, K.: Zur Klinik des ossären Schiefhalses. Verhandl. d. Deutsch. Gesellschaft für orthop. Chirurgie, IX. Band, 1910.

Deutschländer: Verhandl. d. Deutsch. Ges. f. orthop. Chirurgie, IX. Band, 1910.

Drehmann: Über Cervicodorsalscoliose und Halsrippen, ref. in Centralbl. f. Chirurgie 1906, S. 377.

Ehringhaus: Ossärer Schiefhals als Teilerscheinung anderer Anomalien. Verhandlungen d. Deutsch. Gesellschaft f. orthop. Chirurgie X. Band. 1911.

Froriep: Zur Entwicklungsgeschichte der Wirbelsäule. Archiv f. Anatomie und Physiologie, 1886.

Grimme: Anomalien der Halswirbelsäule; Inaug.-Diss. Göttingen 1904.

Hertwig: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte d. Menschen und der Wirbeltiere.

Joachimsthal: Über angeborene Wirbel- und Rippenanomalien. Zentralblatt für Chirurgie, 1910, S. 1495 und Zeitschr. für orthop. Chirurgie Bd. 25, 1910.

Kölliker: Entwicklungsgeschichte d. Menschen und der höheren Tiere. Leipzig 1879.

Pendl: Ein Fall von angeborener Scoliose. Zeitschrift f. orthop. Chirurgie, Band X.

Putti: Die angeborenen Deformitäten der Wirbelsäule. Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen, Band 15.

Rex: Ein Beitrag zur Kenntnis der congenitalen Form des ossären Caput obstipum. Prager Zeitschrift für Heilkunde, V. Bd. 1884.

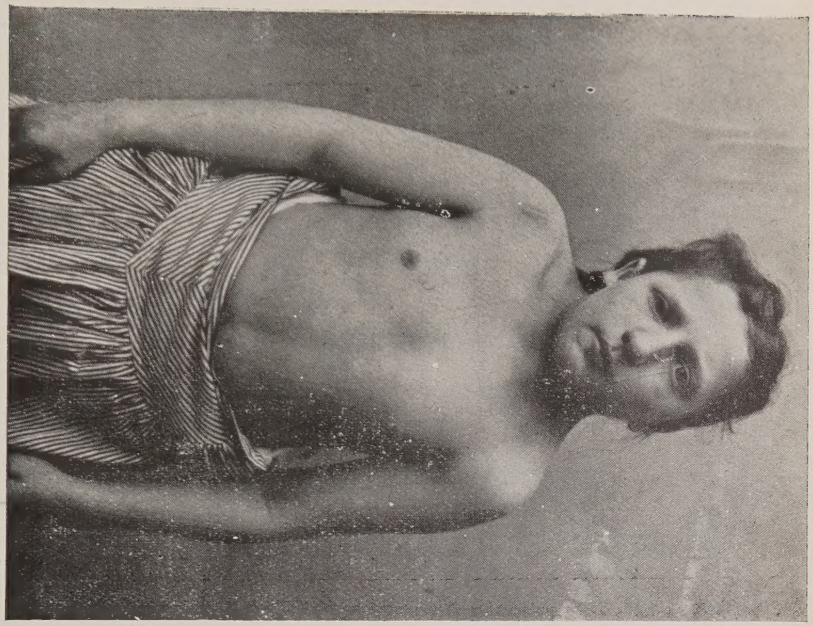
Schultze, O.: Grundriß der Entwicklungsgesch. des Menschen und der Säugetiere. Leipzig 1897.

Siebert: Beitrag zur Lehre von der congenit. Scoliose. Zeitschr. f. orthop. Chirurgie, Bd. 28. 1911.

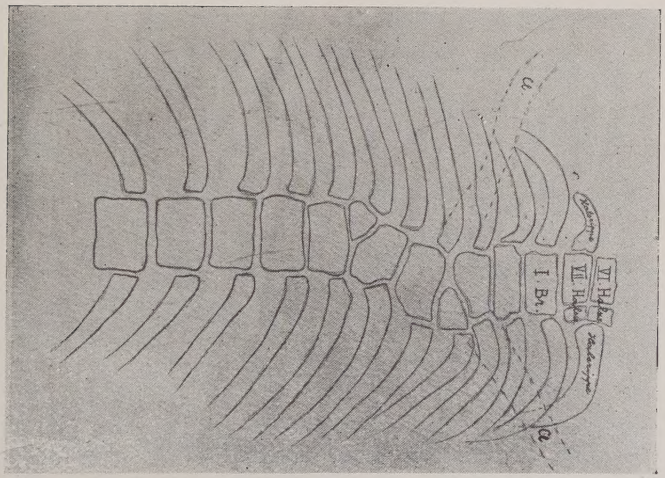
Völcker: Das Caput obstipum, eine intrauterine Belastungsdeformität. Beitr. z. klin. Chir. 33,1, 1. Heft.

Witzel, Beiträge zur Kenntnis der sekundären Veränderungen beim muskulären Schiefhals. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 18, 534. 1883.

Figur 1.



Figur 2.



Lebenslauf.

Ich, Gerhard Thomas, evangelischer Konfession, wurde geboren am 30. Nov. 1883 in Duisburg-Meiderich. Nach Besuch der Volksschule und der Realschule meiner Heimatsstadt kam ich Ostern 1897 auf das Kgl. Gymnasium in Duisburg, welches ich Herbst 1904 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Zunächst widmete ich mich in Marburg und Münster dem Studium der Rechtswissenschaft. Von Ostern 1908 an studierte ich Medizin in Straßburg, Marburg, München und Kiel. Meiner Militärpflicht genügte ich 1908 in Straßburg. Herbst 1910 legte ich in Kiel die ärztliche Vorprüfung ab. Am 26. Juni 1913 bestand ich das medizinische Staatsexamen, am 11. Juli 1913 das Rigorosum an der Universität Kiel.